Lane Medical Library

Klinische Beiträge

zur

Kenntnis der Dystrophia musculorum progressiva.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der hohen medizinischen Fakultät

der

kgl. bayr. Friedrich-Alexanders-Universität Erlangen

vorgelegt von

Janko Constantinides
aus Magnissa (Klein-Asien).

Tag der mündlichen Prüfung: 22. Juli 1902.

Erlangen 1902.
Druck der Universitäts-Buchdruckerei von E. Th. Jacob.

Gedruckt mit Genehmigung der hohen medizinischen Fakultät in Erlangen.

Dekan: Herr Professor Dr. Rosenthal.

Referent: Herr Professor Dr. v. Strümpell.

Meiner lieben Mutter

in Dankbarkeit

gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153716_0346

Die ersten Beobachtungen über Muskelatrophie wurden von dem englischen Forscher Charles Bell veröffentlicht, anknüpfend an einen von Bell beobachteten und als „örtliche Lähmung der Muskeln der Extremitäten“ gedeuteten Fall.

Charles Bell spricht seine Ansicht über die Krankheit in folgenden Worten aus: „Diesen Affektionen einzelner Muskeln oder Muskelgruppen kann nur eine partielle Störung zu Grunde liegen.

Eine Krankheit im Gehirn oder im Verlaufe eines Nervenstammes müsste ihren Einfluss auf das ganze Glied, oder auf den Teil desselben, in welchem sich der Nerv oder die Nerven verbreiten, ausdehnen.

Allein in diesen Fällen sind einzelne Unterabteilungen der Nerven, welche in denselben Scheiden eingeschlossen sind, oder denselben Lauf nehmen, affiziert. Ich bin geneigt, solche örtliche Lähmungen dem Einflusse einer krampfhaften Reizung der Eingeweide zuzuschreiben.

Dieser Einfluss müsste zunächst vom sympathischen Nerven ausgehen und demnach scheint es andrerseits unmöglich, sich von einem gänzlichen Verluste der Bewegung ohne vermittelnden Einfluss des Gehirns Rechenschaft geben zu können.“

Allgemeines Bürgerrecht in der Pathologie erwarb sich die „progressive Muskelatrophie“ erst durch den französischen Forscher Aran (1850). Aran vertrat den Standpunkt, dass bei dieser Krankheit das Muskelsystem erkrankt sei und bezeichnete die Krankheit als eine von jeder Veränderung des centralen und peripheren Nerven-

systems unabhängige Atrophie mit Ernährungsveränderungen der Muskelfasern. Er nannte sie atrophie musculaire progressive.

Aran und sein grosser Zeitgenosse Duchenne führten die Ursache der Krankheit auf Vorgänge in den Muskeln zurück, die zur fettigen Degeneration führten, welche sekundär sich auch auf die Nerven erstrecken könnten, während nach der Ansicht Cruveilhier's die Krankheit nicht mit einer Atrophie der Muskeln beginnt, sondern mit einer Schwäche (Parese) und schliesslichen Lähmung derselben. Die Lähmung ist bedingt durch eine Atrophie der vorderen Wurzeln der Rückenmarksnerven; diese Atrophie der Nerven ist aber keine primäre, sondern jedenfalls eine sekundäre Erscheinung. Die eigentliche primäre Affektion, welche diese Atrophie zur Folge hat, ist uns aber nicht bekannt.

Cruveilhier erklärt also die Krankheit für abhängig von einer Erkrankung der vorderen Rückenmarkswurzeln. Er erkannte ausserdem die Degeneration der grauen Substanz selbst, wobei er sich auf sorgfältige eigene Sektionsbefunde stützen konnte.

Seit dem Erscheinen der Arbeiten von Aran und Cruveilhier über Muskelatrophie datieren die Meinungsverschiedenheiten der Autoren über die Auffassung des Leidens. Die Nachfolger von Aran sahen es als primäres Muskelleiden, als Myopathie an; die anderen hielten ein neuropathisches Leiden, bei dem hauptsächlich das Rückenmark und die peripheren Nerven ergriffen sein sollten, für wahrscheinlich.

Bergmann, Docent in Dorpat (1864), konnte der Meinung nicht beitreten, welche in der progressiven Muskelatrophie eine primäre Muskelaffektion, eine Myopathie erblickt. Er sagt: Im Gegenteil haben die letzten Jahre Thatsachen gebracht, welche für eine Beteiligung der von Romberg angenommenen trophischen Centren im Nerven-

system bei dem fraglichen Prozess Zeugnis ablegen.“ Er führt als einen Hauptgrund dafür, dass das Leiden die Folge eines primären Erkrankens der nervösen Centralorgane ist, folgendes an:

Die Krankheit schreitet in einer Art fort, welche weder eine Verbreitung nach der Continuität noch eine solche nach der Contiguität ist, nämlich sie befällt nach einander symetrische Muskeln.

Ein solches Uebergreifen der Krankheit von einem Glied der einen Seite auf ein gleichnamiges Glied der andern Seite mit Ueberspringen der dazwischen liegenden Teile wird schwer begreiflich, wenn man das periphere Leiden als das primäre annimmt, leicht erklärlich aber, wenn man den Herd derselben ins Nervencentrum verlegt.

Schneevogt, Remak, Jaccond endlich glaubten auf primäre Veränderungen des Sympathicus das Krankheitsbild zurückführen zu müssen.

Eine neue Epoche in den Untersuchungen über die Pathologie der progressiven Muskelatrophie beginnt mit den Forschungen Charcot's. Charcot erkannte zuerst deutlich die trophische Abhängigkeit der Muskeln von den grauen Vordersäulen des Rückenmarks und umgrenzte eine neue Krankheitsform, bei der die Muskelatrophie eine wesentliche Rolle spielt.

Unter dem Namen der Sclérose latérale amyotrophique beschreibt er ein Krankheitsbild, bei dem das anatomische Substrat der Krankheit eine primäre symetrische Sclerose der Seitenstränge ist mit gleichzeitiger Läsion der vorderen grauen Substanz. Die Läsion der vorderen grauen Substanz ist ganz dieselbe, wie bei der spinalen progressiven Muskelatrophie. Sie betrifft fast ausschliesslich die Vorderhörner und ergreift Neuroglia und Ganglienzellen, welche letzteren in mehr oder weniger grosser Anzahl degeneriert, atrophiert oder selbst vollständig zerstört sind. Die Läsion der grauen Substanz ist am ausgedehn-

testen im Cervicalteil, auch im Dorsalteil ist sie oft noch ziemlich ausgesprochen, nimmt dann aber stark gegen die Lumbalanschwellung hin ab. Charcot zog den Schluss, dass die trophischen Centren der willkürlichen Muskulatur in die grossen Ganglienzellen der grauen Vorderhörner des Rückenmarkes zu verlegen sind und die Entstehung der Muskelerkrankung auf atrophischen Veränderungen in eben diesen Ganglienzellen beruhen.

Allein die Charcot'sche Lehre fand nicht allgemeine Anerkennung. Ihren bedeutendsten Gegner fand sie in dem Heidelberger Kliniker Friedreich, der 1874 mit seiner Theorie auftrat und diese in energischer Weise verfocht. Er stellte nämlich in seiner grossen Monographie über „progressive Muskelatrophie" die myopathische Theorie als die allein richtige hin und beschrieb folgendermassen die Entstehung der Krankheit: Die progressive Muskelatrophie beginnt primär innerhalb des Muskelgewebes als ein aktiver entzündlicher Prozess, welcher bezüglich seiner histologischen Verhältnisse durchaus übereinstimmt mit den übrigen Formen chronischer Myositis. Früher oder später kann die im Muskelgewebe bestehende entzündliche Reizung auch die intramuskulären Nervenästchen beteiligen und an denselben eine chronische Neuritis und Perineuritis zur Entwicklung bringen, welche in centripetalem Gange zunächst auf die extramuskulären, motorischen Aeste, weiterhin auf die gemischten Nervenstämme und Plexus bis zu den Nervenwurzeln, ja in das Rückenmark selbst zu propagieren, aber auch an jeder Stelle der bezeichneten Bahn zur Ruhe zu gelangen, stillzustehen im Stande ist.

Trotz der Entschiedenheit, mit der Friedreich für seine Ansicht eingetreten war, schlossen sich doch die Mehrzahl der Autoren der Anschauung Charcots an, aber bald kamen neue Beobachtungen, welche die allge-

meine Giltigkeit der Charcot'schen Lehre doch wieder stark in Frage stellten.

Denn schon im Jahre 1878 veröffentlichte Lichtheim einen Fall von progressiver Muskelatrophie, bei dem die Vorderhörner des Rückenmarks und die peripheren Nerven ganz normal waren und nicht die geringste krankhafte Veränderung zeigten.

Von der typischen Aran-Duchenne'schen progressiven Muskelatrophie trennte v. Leyden in seiner „Klinik der Rückenmarkskrankheiten 1876" die hereditären Formen der progressiven Muskelatrophie ab, nachdem schon die früheren Autoren, wie Friedreich, Oppenheimer, Hemptenmacher u. a. der Heredität als ätiologischen Moment Beachtung geschenkt hatten.

v. Leiden bemerkte, dass gewisse Fälle von ausgesprochener Heredität sich auch durch den Ausgangspunkt und die Verbreitung der Atrophie, sowie durch den Modus des Fortschreitens von der typischen Form unterscheiden.

Eine besondere Form einer meist hereditären Muskelatrophie bei Kindern hatte schon Duchenne unter der Bezeichnung „atrophie musculaire de l' enfance" zusammengefasst; dieselbe charakterisierte sich dadurch, dass oft jahrelang vor der Erkrankung der übrigen Muskeln eine Athrophie im Gebiete der Muskulatur des Gesichts auftrat. Nachdem dann R. Remak auf diesen Typus hingewiesen hatte, waren es Landoucy und Déjerine, welche 1885 diese Form speziell studierten. Diese Autoren glaubten, weil sie bei einem ihrer Fälle die Autopsie erheben konnten und das Nervensystem vollkommen gesund fanden, als erste das Vorkommen einer myopathischen Form der progressiven Muskelatrophie nachgewiesen zu haben und betrachteten diese ihre Form als die eigentliche Myopathie, die der Aran-Duchenne'schen spinalen Muskelatrophie gegenüber steht.

Später wurde jedoch durch Erb der Beweis erbracht,

dass die Landoucy-Déjerine'sche Muskelatrophie sowohl wie die Leyden'sche hereditäre Form nur besondere Unterarten eines allgemeineren Typus sind. Erb fasste alle diese Unterarten zusammen unter der Bezeichnung „Dystrophia muscularis progressiva" und rechnete hinzu insbesondere die „juvenile Form der progressiven Muskelatrophie" und die sogenannte Pseudohypertrophie d. h. die mit reichlichen interstitieller Fettentwicklung verbundene Form der progressiven Muskelatrophie.

Friedrich Schultze veröffentlichte 1886 eine Arbeit, die sich mit der ausführlichen Darstellung des Krankheitsverlaufes und des später erhobenen Obduktionsbefundes eines in Friedreich's oben erwähnten Werk „Ueber progressive Muskelatrophie" teilweise beschriebenen Falles von sogenannter Pseudohypertrophie befasst. Das aufs genaueste untersuchte Nervensystem (Rückenmark, vordere Wurzeln, peripherische Nerven, intramuskuläre Nervenzweige) war durchaus intakt; von den Muskeln zeigten sich neben den übrigen das Zwerchfell, die Handmuskeln, und die des Gesichts mitbeteiligt. Es fanden sich teils reichliche Fettzellen, teils erhebliche Bindegewebsvermehrung zwischen den entweder normalen oder atrophischen (immer aber noch quergestreiften) Fasern. Ausserdem bestand eine deutliche, aber nicht gleichmässige Kernvermehrung. Ferner kamen bisher nicht beschriebene riesenzellige Gebilde und endlich Vakuolenbildungen einzelner Fasern zur Beobachtung. Jedenfalls aber waren die Muskelveränderungen derartige, wie sie bei primärer Vernichtung nervöser Elemente sich nicht vorfinden.

So neigte sich der alte Streit, ob die progressive Muskelatrophie als myopathische oder als neuropathische Erkrankung aufzufassen sei, allmählig immer mehr und mehr in der Weise der Entscheidung zu, dass beide Möglichkeiten vorkommen und dass es Aufgabe der Forschung sei, die Unterscheidungsmerkmale der myopathischen und

der neuropathischen Formen aufzusuchen. Ein besonders auffallender Unterschied war von Erb betont worden: die verschiedene Lokalisation der ergriffenen Muskeln. Es zeigte sich, dass bei der juvenilen (myopathischen) Form in der Regel ganz andere Muskelgebiete ergriffen wurden, als bei der spinalen Form. Dass diese verschiedene Lokalisation vielleicht mit besonderen entwicklungsgeschichtlichen Thatsachen zusammenhängt, wurde von Babinski Onanoff wahrscheinlich gemacht. Diese Forscher machten interessante Untersuchungen an einem 5 monatlichen Fötus und zeigten, dass diejenigen Muskeln, welche sich bei der juvenilen Muskelatrophie in hervorragender Weise von der Atrophie ergriffen zeigen, wie Supinator longus, Serratus ant. maj., Quadriceps fem., Orbic. oris etc. am frühesten entwickelt sind, während die Ausbildung derjenigen Muskel, welche bei der myopathischen Form selten oder nie affiziert werden, hinter den andern weit zurückbleibt, so insbesondere die Entwicklung des Thenar- und Hypothenarmuskels. Eine 3. Kategorie von Muskeln steht in der Mitte, so namentlich der M. biceps, triceps, subscapularis, sowohl was ihre Entwicklung als ihre etwaige spätere Erkrankung betrifft. Hypothetisch wird darauf hingewiesen, dass ein regionär differentes Befallenwerden vielleicht auf zufällige Entwicklungsstörungen dieser einzelnen Muskelgruppen zurückzuführen ist.

Nachdem auf diese Weise die Trennung der myopathischen und der neuropathischen Formen der progressiven Muskelatrophie durchgeführt war, konnte die weitere Forschung sich den Einzelnheiten des krankhaften Prozesses zuwenden. Besondere Sorgfalt wurde auf das Studium der feineren Vorgänge an den Muskeln verwandt.

Hitzig nimmt in Bezug auf das anatomische Verhalten der Muskeln mit anderen an, dass die Faserhypertrophie ein Vorstadium der Atrophie darstellt. Die Querschnittsfigur der hypertrophischen Faser ist rund statt

polygonal, wie die normale. Nach Hitzig beweist das, dass die ihr innewohnende vitale Kraft stärker ist als die von aussen her auf sie wirkenden Widerstände. In seinen Betrachtungen kommt Hitzig schliesslich zu dem Resultat, dass der letzte Grund für den Untergang der Muskelfasern bei einer Anzahl von Fällen der sog. juvenilen Form der progressiven Muskelatrophie in einem rein mechanischen Moment in der Raumbeschränkung zu suchen ist, während bei anderen Fällen vielleicht der gleiche Prozess, der die Fasern zur Hypertrophie führt, an sich, ohne Dazwischenkunft eines neuen Momentes sein Ende in der Atrophie findet.

Von einer Hyperplasie des Bindegewebes aber kann nach Hitzig bei der juvenilen Form der Muskelatrophie keine Rede sein, es ist ein im Parenchym ablaufender Vorgang, im Gegensatze zu den pseudohypertrophischen Formen, die mit den reinen juvenilen nicht identisch sind, sondern sich von denselben durch eine lebhafte aktive Beteiligung des interstitiellen Bindegewebes unterscheiden.

Vor Allem waren es aber die Arbeiten von Erb, die Klarheit in die scheinbar verwirrenden Fälle der Einzelthatsachen brachten. Das Auftreten von Erb und die Veröffentlichung seiner Anschauung machte der Systemlosigkeit der vielen aufgestellten Theorien ein Ende. Der heute wohl allgemein anerkannte Standpunkt Erbs, dem die Lehre von der progressiven Muskelatrophie bereits so viel verdankt, zu dieser Frage sei in folgendem dargelegt:

Im Gegensatz zu der spinalen Form der progressiven Muskelatrophie stellte Erb seinerzeit die juvenile Form auf, unter der er die sogenannte Pseudohypertrophie und die hereditäre Form Leydens zusammenfasst.

Unter diese juvenile Form fällt auch die von französischen Forschern als infantile Muskelatrophie Duchenne's bezeichnete Abart (Beginn des Leidens im Gesicht). Später gab dann Erb allen diesen Formen, wie schon er-

wähnt, den gemeinsamen Namen: „Dystrophia muscularis progressiva“. Für die Zusammengehörigkeit und die klinische Krankheitseinheit dieser Formen sprechen zunächst die analogen Symptome, die Entwicklung und Lokalisation der Atrophie und Hypertrophie der Muskeln, ihr Verhalten bei der Inspektion und Palpation, bei der mechanischen und elektrischen Prüfung, ferner die Uebergangsformen zwischen den einzelnen Typen sowie die unbestimmbaren Formen. Als weiteren Beweis für die Einheit betrachtet Erb die Beobachtung, dass die Formen im Laufe der Entwicklung des Leidens anscheinend in einander übergehen. Am schlagendsten aber spricht dafür das Vorkommen verschiedener Typen in derselben Familie. Somit ist eine scharfe Grenze zwischen den einzelnen Formen nicht zu ziehen, sondern sie bilden eine klinische Einheit.

Dabei ist hervorzuheben, dass die Muskelbefunde bei den verschiedenen Formen der Dystrophie in allen wesentlichen Punkten fast völlige Uebereinstimmung zeigen und dass die scheinbaren Verschiedenheiten nur durch quantitative Unterschiede der einzelnen histologischen Veränderungen und durch die wechselnde Kombination derselben in den verschiedenen Stadien, Muskeln und Individuen bedingt sind. Man findet Hypertrophie und Atrophie der Muskelfasern, Abrundung der Fasern, Vermehrung der Muskelkerne, Spaltbildung und Faserteilung der Muskeln, Vacuolenbildung, Vermehrung und Wucherung von interstitiellen Bindegewebe. Wahrscheinlich setzt das Leiden zuerst eine Hypertrophie der Muskelfasern, zugleich damit wahrscheinlich eine Vermehrung des Bindegewebes. Das Endergebnis ist eine Atrophie der Muskeln, an deren Stelle dann eine atrophische, fibrotische oder hypertrophische Lipomatose tritt. Wesentliche Unterschiede zwischen am Lebenden exzidierten oder aus Leichen herstammenden Muskeln fanden sich nicht. Trotzdem aber Veränderungen der Vorderhornzellen, der Wurzeln oder peripheren Ner-

ven bei der Dystrophie nach unseren bisherigen Untersuchungsmethoden nur in vereinzelten Fällen gefunden wurden und der Befund meist negativ ist, kann sich Erb des Verdachtes nicht erwehren, dass ein neurotischer Ursprung des Leidens zu statuieren sein dürfte, wobei an den trophischen Zentren selbst eine gröbere Veränderung mikroskopisch zunächst nicht nachweisbar wäre. Auf diese Weise würden doch am Ende wieder nähere verwandtschaftliche Beziehungen zwischen der Dystrophie und der spinalen Amyotrophie zum Vorschein kommen. Für eine solche Annahme einer funktionellen Erkrankung der trophischen Rückenmarkszentren bei allen Dystrophien scheint zu sprechen:

1) Die eigentümliche Lokalisation des Leidens in bestimmten Muskel- und Nervengebieten; Beispiel dafür sind die regelmässige Atrophie der unteren Hälfte der Pectorales, der unteren Zweidrittel der Cucullares und der Latissimi, welche alle die gemeinsame Funktion der Herabziehung und Fixation der Schulter haben, die der Beugergruppe am Oberarm mit Einschluss des Supinator longus. Das Befallensein des Quadriceps bei Freibleiben des Tensor fasciae und Sartorius. Das isolierte Befallensein des Tibialis anticus neben der Atrophie am Oberschenkel.

2) Analoges Verhalten in Bezug auf die Lokalisation mit spinalen Amyotrophien.

3) Das Vorkommen von Schwachsinn, Idiotie, Krämpfen und Epilepsie bei den Dystrophikern.

4) Das Vorkommen ähnlicher Muskelveränderungen, insbesondere auch der Hypertrophien bei unzweifelhaft spinaler Erkrankung.

Als ein bemerkenswertes klinisches Symptom erwähnt Erb noch:

1) Die Haltlosigkeit des Schulterblattes.

2) Das Hervortreten des inneren oberen Schulterblattwinkels.

3) Die abnorme Beweglichkeit des Schulterblattes während forcierter Abwärtsbewegung des erhobenen und gestützten Armes.

Als neues Einteilungsschema schlug Erb vor, zu unterscheiden:

I. Dystrophia musculorum progressiva infantum.
1) Hypertrophische Form:
   a) mit Pseudohypertrophie,
   b) mit wahrer Hypertrophie.
2) Atrophische Form:
   a) mit primärer Gesichtsbeteiligung (infantile Form Duchenne's),
   b) ohne Gesichtsbeteiligung (einfach atrophische Form).

II. Dystrophia musculorum progressiva juvenum et adultorum (juvenile Form).

Doch diese Einteilung schliesst nicht aus, dass eine grosse Zahl von Uebergangsformen zwischen den einzelnen Haupttypen der Dystrophie vorkommt, dass bei der juvenilen Form gelegentlich die Kriterien der infantilen oder pseudohypertrophischen, bei der infantilen Form die der juvenilen, bei der hereditären die der infantilen oder pseudohypertrophischen sich zeigen können, dass alle Formen gelegentlich hereditär sind und wie die Varianten noch alle heissen mögen; ferner, dass es Fälle gibt, welche zu verschiedenen Zeiten ihres Verlaufes den Typus verschiedener Formen darbieten; also eine direkte Entwicklung der einzelnen Formen aus einander erkennen lassen; endlich, dass es unbestimmte oder besser unbestimmbare Fälle gibt, die nicht sicher zu klassifizieren sind, die von jeder Form etwas haben können und über deren Zugehörigkeit zur Dystrophie doch nicht der mindeste Zweifel bestehen kann.

Auf diesem Standpunkte steht Erb, der in der Ent-

wicklungsgeschichte der interessanten Krankheitsgruppe der Dystrophie bahnbrechend gewesen ist.

Trotzdem ist eine völlige Klarheit und Uebereinstimmung der Ansichten noch immer nicht gewonnen. Neue Fragen und Möglichkeiten traten immer wieder auf.

In der neueren Zeit veröffentlichte v. Bamberger zwei Fälle von progressiver Muskelatrophie, deren Interesse sich weniger an das klinische Bild knüpft (bemerkenswert bleibt aus diesem nur, dass im ersten Fall die Affektion ungemein rapide in 8 Monaten durch Atrophie der Respirationsmuskeln zum Tode führte und dass im zweiten Falle ein bis dahin ungewöhnlich muskulöser Mann befallen wurde) als vielmehr an den durch von Recklinghausen gewonnenen Sektionsbefund.

Die Muskeln zeigten in beiden Fällen als wesentliche Veränderung nur eine einfache Atrophie, eine Verschmälerung der Fasern, oft bis auf $^1/_6$—$^1/_{10}$ des normalen Mittelmasses; dabei war die Querstreifung deutlich erhalten und blos an ganz vereinzelten Stellen, offenbar als untergeordnete sekundäre Veränderung fand sich eine fettige Degeneration der Fasern.

Ebenso unbedeutend und vereinzelt war eine interstitielle Fettablagerung; auch sonst zeigte das interstitielle Gewebe nichts abnormes. Das Rückenmark war durchaus unverändert, die vorderen Wurzeln der Rückenmarksnerven waren in dem ersten, weiter vorgeschrittenen Falle hochgradig atrophisch, die Fasern enthielten teilweise viel körniges Myelin, teilweise waren anscheinend auch ganz leere Scheiden da; doch zeigten sich andrerseits auch noch in ganz dünnen Wurzeln durchaus intakte Fasern. Im zweiten Falle waren die vorderen Wurzeln mikroskopisch ganz normal, nur in den zu sehr atropischen Wurzeln zeigten sich bereits einzelne degenerierte Nervenfasern.

v. Bamberger zieht den Schluss, dass bei der progressiven Muskelatrophie der ursprüngliche Vorgang in

der Degeneration der Muskelfasern zu suchen sei, die Veränderungen in den peripheren Nerven und vorderen Wurzeln seien sekundärer Natur.

Auch Friedel Pick erörtert in seiner Arbeit „Zur Kenntnis der progressiven Muskelatrophie", die er vor 2 Jahren in der deutschen Zeitschrift für Nervenheilkunde Bd. XVII veröffentlicht hat, auf Grund seiner genauen mikroskopischen Untersuchungen und unter Berücksichtigung der einschlägigen Litteratur das Wesen der Dystrophie. Er geht hiebei von der Thatsache aus, dass nach den neuesten Anschauungen die Grenze zwischen den primären Dystrophien und den spinalen Muskelatrophien wieder eine ziemlich unsichere geworden ist, und bringt zunächst eine Anzahl von Beobachtungen von Dystrophia musculorum progressiva, die eine mit genauer anatomischer Untersuchung. Gerade in diesem Falle war wegen der starken Beteiligung der kleinen Handmuskeln und der Sternocleidomastoidei und wegen des Vorkommens fibrillärer Muskelzuckungen eine spinale Muskelatrophie diagnostiziert; es fand sich aber das Zentralnervensystem ganz normal und nur entsprechend der schweren Atrophie der Sternocleidomastoidei auch eine solche in den Nervi accessorii, die Pik als sekundär auffasst. Wenn Pik auch zugibt, dass die Annahme von Erb, dass die sogenannte Dystrophie immer abhänge von einer heute anatomisch noch nicht nachweisbaren Veränderung der Ganglienzellen des Vorderhorns im Rückenmarke viel für sich hat, so weist doch namentlich der Befund normaler Muskeln bei rückenmarkslosen Früchten darauf hin, dass die Muskulatur nicht ganz so abhängig ist vom Nervensystem, wie man früher annahm. Pik kommt daher zu dem Schlusse, dass man an der primären myopathischen Natur der Dystrophie festhalten müsse.

Trotz des Auftauchens verschiedener neuerer Theorien, ist also das eigentliche Wesen der Dystrophie noch

nicht ergründet. Einstweilen wird sich die Forschung daher vor Allem mit der immer noch genaueren Feststellung der klinischen und pathologischen Thatsachen beschäftigen müssen. Bei einer verhältnismässig so seltenen Krankheit, wie die progressive Muskelatrophie, ist das Zusammenarbeiten Vieler notwendig. Jeder weitere Beitrag zu dieser Frage erscheint interessant und ich erlaube mir daher im Nachstehenden zwei klinisch beobachtete Fälle mitzuteilen, die ich der Güte des Herrn Professor v. Strümpell verdanke.

Fall I.

Franz Mehnert, 24 Jahre alt, Hausdiener.

Anamnese.

Ueber Eltern und Geschwister kann Patient keinerlei Angaben machen, da er ein Findelkind ist und mit dem 4. Jahre in das Waisenhaus zu Dresden kam. Er gibt an, Masern und Scharlach durchgemacht zu haben und im Anschluss an die letztere Krankheit eine Nierenentzündung im Alter von 10 Jahren.

In den folgenden Jahren hatte er nichts besonderes zu klagen, bis er ein Alter von 16 Jahren erreichte; da traten bei ihm Schmerzen zwischen den Schulterblättern auf. Er führte die Ursache dieser Schmerzen auf schweres Heben zurück. 14 Tage nach dem Auftreten dieser Schmerzen wären die Schulterblätter hervorgetreten. Patient arbeitete dennoch weiter; nach 3–4 Wochen liessen die Schmerzen zwar nach, aber es stellte sich ausser einer zunehmenden Schwäche auch eine allmähliche Abmagerung zuerst der Oberarme und dann der Brust ein. Nach einem halben Jahre, sagt der Patient, war die Abmagerung der Arme und des Schultergürtels so weit vorgeschritten, wie sie gegenwärtig besteht und in der letzten Zeit habe nach seiner Auffassung keine weitere Abmagerung des Schultergürtels stattgefunden.

Von Veränderungen im Gesicht hat Patient selbst nichts gemerkt, sondern sei erst in den Kliniken darauf aufmerksam gemacht worden.

Seit einem halben Jahre beginnt der rechte Oberschenkel abzumagern, Schmerzen bestanden ausser den anfänglichen zwischen den Schulterblättern nie; kein Kopfweh, keine Allgemeinbeschwerden, Gedächtnis und Auffassungsvermögen gut; keine Sehstörung, keine Doppelbilder vorhanden.

Der den Patienten behandelnde Arzt verwies ihn an die Leipziger Klinik, von wo er eine Rundreise durch die deutschen Universitätskliniken angetreten hat.

Patient ist von Würzburg bis Erlangen zu Fuss gegangen und gedenkt auch von hier nach München sich zu Fuss zu begeben. Er ist nämlich im Stande, täglich 8—9 Stunden ohne Ueberanstrengung zu gehen. Stuhl- und Urinentleerung nie gestört.

Status praesens.

Patient ist von mässiger Grösse und gracilem Körperbau ohne allzu reichliches Fettpolster. Die Untersuchung der Lungen ergibt nichts krankhaftes. Kein Husten und Auswurf. Die Herzdämpfung reicht nach rechts einen Querfinger breit über den rechten, nach links ebensoviel über den linken Sternalrand. Das Herz hat also mittlere Stellung. Nach stärkerer Bewegung tritt Pulsation im Epigastrium auf. Spitzenstoss nicht deutlich zu fühlen, Herztöne rein, Puls regelmässig. Am Abdomen und dessen inneren Organen nichts pathologisches nachzuweisen. Geschlechtsorgane normal. An den Beinen noch keine deutliche Atrophie, Patellarreflexe nicht auszulösen.

Der Kranke hatte während seines Aufenthaltes in der Klinik stets guten Appetit, sein Körpergewicht betrug bei seiner Aufnahme 117 Pfund. Dieses stieg innerhalb des einen Monats seines Hierseins auf 123 Pfund. Patient hat

also 6 Pfund zugenommen. Temperatur nie erhöht, Harn ohne Eiweiss und Zucker.

Muskelbefund.

Bei der Betrachtung des Gesichtes fällt dem Beobachter die eigentümliche Figurierung der Muskulatur auf, eine typische „Facies myopatica“ [1]). Ausgesprochene sulci findet man nicht, sie sind grösstenteils verstrichen. Patient kann die Stirnhaut gut in Quer- und Längsfalten legen; der M. corrugator supercilii ist also nicht atrophisch, die Pupillen reagieren gut auf Lichteinfall und die Akkommodation der Augenmuskeln zeigt keine Abweichung von der Norm.

Die Oberlippe tritt im ganzen vor und erinnert dieses rüsselförmige Vorstehen der Oberlippe an einen Tapir [2]). Die Unterlippe kann links nicht so gut wie rechts gehoben werden. Das Spitzen des Mundes geht rechts sicher gut, links hingegen bleibt der Mund querspaltig. Pfeifen ist noch möglich, doch bleibt die linke Mundhälfte dabei ebenfalls zurück. Die Kaumuskeln funktionieren normal, ebenso ist die Zunge normal und an der Sprache ist nichts auffallendes zu bemerken. Die Vorwärtsbeugung des Kopfes wird ziemlich kräftig ausgeführt, doch scheint Platysma und vom M. sternocleidomastoideus, namentlich der mediale Kopf links schwächer und atrophischer als rechts zu sein, davon abgesehen, dass beide sternocleidomastoidei überhaupt etwas dürftig sind.

1) Landouzy macht ganz besonders auf die facies myopatica derartiger Kranken aufmerksam und geht sogar so weit, dass er sagt, der durch die Atrophie der einzelnen Gesichtsmuskeln geschaffene physiognomische Ausdruck vermöge, genügend beachtet, ganz allein auf die Diagnose des Leidens zu führen.

2) Landouzy und Déjerine beschrieben als kennzeichnend für die Krankheitsformen der infantilen progressiven Muskelatrophie das Auftreten von gewulsteten, herabhängenden (Tapir-) Lippen.

Die Rückwärts- und Seitwärtsbeugung erfolgt kräftig, jedoch ist die Seitwärtsdrehung des Kopfes nach beiden Seiten zwar gut möglich, aber die Kraft scheint bei der letzteren Bewegung abgeschwächt zu sein.

Die Haltung der Wirbelsäule ist im ganzen normal, die normale Kyphose der Brust- und die Lordose der Lendenwirbelsäule ist deutlich vorhanden, die untere Hälfte der Brustwirbelsäule verläuft ziemlich gerade, so dass der ganze untere Teil des Rückens flach ist. Die Haut zieht eben über der Wirbelsäule weg. Die Streckung der Wirbelsäule ist noch gut ausführbar.

Die Wülste der sacrolumbales sind beiderseits und zwar rechts mehr wie links deutlich abgeflacht, doch kann die Wirbelsäule kräftig steif und gerade gehalten werden.

Die Beugung nach vorn und seitwärts wird ebenso wie die Drehung gut und kräftig ausgeführt.

Patient kann mit dem Zwerchfell und den Rippen ohne irgend welche Behinderung frei atmen. Die Funktionen von Seiten der Blase, des Rektums und der Genitalien sind ohne Störung.

Der Cucullaris ist beiderseits atrophisch; besonders stark in den unteren Partien, während der M. Levator anguli scapulae ganz kräftig entwickelt und sogar leicht hypertrophisch ist.

Die M. Rhomboidei fehlen rechts fast vollständig; deutlich ist nur links der Rhomboideus minor vorhanden.

Lässt man den Patienten versuchen, seine Schulterblätter einander zu nähern, so vermag er sie nur bis auf ca. 8 cm zusammenzubringen, was er durch Mitwirkung des M. Levator scapulae und den Cucullarisresten zu stande bringt. M. serratus anticus major fehlt beiderseits vollständig. Von den Muskeln am Schultergelenk ist der M. Deltoideus rechts ziemlich vollständig vorhanden. Links dagegen ist der deltoideus zweifellos stark atrophisch, übrig sind nur noch kleine Reste, die von reichlichem Fett

überlagert sind; diese Reste sind aber verhältnismässig ganz kräftig wirksam. Auch die M. Pectorales majores sind sehr stark atrophisch und beiderseits ist nur ein oberes Bündel der pars clavicularis stärker erhalten, welches am Oberarm mit dem deltoideus verschmilzt, die sogenannte Pars clavicularis.

Die pars sternocostalis ist rechts sehr stark atrophisch, links jedoch ist sie in den unteren Partien noch leidlich erhalten. Ganz gut fühlbar ist noch der linke M. Pectoralis minor, rechts ist er auch schon fehlend. M. Latissimus dorsi fehlt rechts absolut, links kaum mehr deutliche Reste.

M. Infraspinati sind beiderseits kräftig und hypertrophisch; da die Kraft der Auswärtsrollung eine beträchtliche ist, so ist anzunehmen, dass die M. Supraspinati und M. Teres minor noch gut erhalten sind. M. Subscapularis und Teres major zeigen keine Andeutung von Atrophie, es ist daher die Einwärtsrollung sehr kräftig möglich. Die Beuger des Vorderarmes, M. Biceps, Brachialis internus und Supinator longus sind fast vollständig atrophisch und eine Wirksamkeit kommt daher auch so gut wie nicht in Frage. Doch kann Patient den Vorderarm beugen, indem er zunächst den Oberarm erhebt und dann durch seinen kräftig entwickelten M. Pronator teres den Vorderarm in Pronationsstellung wirft und so mit pronierter Drehbewegung eine Beugung zu Stande bringt. M. Triceps ist beiderseits zwar stark atrophisch, doch mit ganz geringer Kraft noch wirksam. Die Supination kann Patient trotz Fehlens seines Biceps noch kräftig ausführen, daraus ist zu entnehmen, dass der M. Supinator brevis jedenfalls nicht atrophisch ist. Die Streckseite des Vorderarms ist gut gewölbt, nur zeigt sie im unteren Drittel und ulnarwärts eine deutliche Abflachung, und zwar ist der Unterschied zwischen den voluminösen oberen zwei Dritteln und dem abgeflachten unteren Drittel der Streckseite des Vor-

derarms recht auffallend. Die Dorsalflexion des Handgelenks ist möglich, wenn auch mit zweifellos geringerer Kraft. Die Volarflexion kann ausgiebig und sehr kräftig ausgeführt werden.

Thenar, Hypothenar, sowie Interrossei sind nicht deutlich atrophisch, Streckung der Phalangen ist beiderseits möglich, aber mit herabgesetzter Kraft. Patient kann die Finger ohne merkliche Störung spreizen.

Eine Streckung des Daumens erfolgt rechts, wenn auch mangelhaft, so doch besser wie links aber die Extension der Endphalangen des Daumens geschieht ganz unvollständig. Stark herabgesetzt ist auch die Abduktion des Daumengrundgliedes, während die Opposition so gut wie nicht beeinträchtigt ist.

Zu bemerken ist noch, dass beide Hände beständig cyanotisch sind und sich kalt anfühlen. Eine vermehrte Schweisssekretion findet bei dem Patienten nicht statt.

Fall II.

Rosine Habelt, 18 Jahre alt, Dienstmädchen.

Anamnese.

Patientin klagt über Schwäche in beiden Armen, besonders aber im rechten. Sie kann nichts schweres aufheben und überhaupt die Arme, besonders den rechten, nur wenig erheben, sodass sie sich auch gar nicht allein anziehen kann.

Diese Schwäche der Arme hat Patientin seit 3 Jahren bemerkt und sie hat immer zugenommen. Angeblich ist die Schwäche plötzlich eingetreten. Sie wollte einen Kessel mit Kartoffeln vom Herde heben, als sie plötzlich einen Stich im rechten Oberarm fühlte und sogleich entfiel der Kessel ihren Händen. Seitdem war sie nicht mehr im Stande, den Kessel zu heben oder eine schwere Arbeit zu verrichten. Schmerz hat Patientin ausser diesem einen Stich im Oberarm nicht mehr gespürt, auch nie im linken

Arm. Vorher hatte sie den schweren Kessel mit der gleichen Last schon oft gehoben und auch sonst schwere Feld- und Küchenarbeit verrichtet, ohne jemals eine Schwäche zu spüren; jetzt kann sie nur noch ganz leichte Küchenarbeit verrichten.

Auf genaues Befragen gibt jedoch Patientin noch an, dass schon lange, ehe sie gelegentlich jenes Hebens eines Kessels die Schwäche in den Armen bemerkt habe, ihre Schultern auffallend schief resp. abhängend gewesen seien. Dies sei ihren Gespielinnen schon bemerkbar geworden, als sie noch zur Schule ging.

Der Vater der Patientin ist gesund, die Mutter ist mit 54 Jahren an Auszehrung gestorben. Drei Geschwister sind gesund, drei ganz kleine gestorben; von den 3 Geschwistern dient ein Bruder als Sergeant beim Militär, ein anderer ist eben vom Militär entlassen, nachdem er seine Zeit abgedient.

Die Schwestern sind vollkommen gesund und in der ganzen Verwandtschaft der Patientin gibt es angeblich keinen ähnlichen Fall.

Am Gesicht hat sie selbst und ihre Umgebung nichts abnormes bemerkt. An den Beinen hat sie noch keinerlei Schwäche wahrgenommen; sie kann lange Zeit ohne zu ermüden, gehen. Kopfschmerzen hat Patientin nie. Krämpfe oder sonstige Reizerscheinungen sind niemals aufgetreten und auch als Kind hat sie nach ihrer Kenntnis niemals Krämpfe gehabt; wie sie überhaupt noch keine Krankheit durchgemacht haben will; nur bei raschem Gehen und Treppensteigen, gibt sie an, oft starkes Herzklopfen und Seitenstechen zu haben; Stuhlgang und Wasserlassen normal und ohne Beschwerden, Periode hat die Patientin noch nicht gehabt.

Status praesens.

Patientin ist ein ziemlich kleines, kräftig gebautes Mädchen mit gutem, regelmässigem Knochenbau und reich-

lichem Fettpolster. Die Untersuchung der Lungen findet sie in normalen, gut verschieblichen Grenzen, nirgends Dämpfung; reines Bläschenatmen. Kein Husten und Auswurf. Herzdämpfung normal. Reine Herztöne an allen Ostien. Puls langsam, regelmässig, kräftig. Im weichen, fettreichen, nirgends druckempfindlichen Abdomen keine abnormen Verhältnisse. Temperatur normal. Urin ohne Eiweiss und Zucker, enthält zeitweise vorübergehend reichliche Phosphate; keine Formelemente.

Am Schädel und an der Wirbelsäule keine Deformitäten, keine Schmerzhaftigkeit beim Beklopfen; Augenlider werden für gewöhnlich unter leichtem Tremor des Oberlids nur bis auf einen schmalen Spalt geschlossen, können aber fest zusammengekniffen werden. Die Pupillen reagieren gut auf Lichteinfall und Accomodation, keinerlei Störung der Augenbewegungen, keine Hirnnervenstörung.

Der Mund ist breit und wird beim Lachen fast nur nach der Seite verzogen, sonst aber gut bewegt. Oberlippe etwas schlaff; leichtes Herabhängen der Unterlippe, Pfeifen nicht deutlich gestört. Zungenbewegungen normal; gut artikulierte, klangvolle Sprache, keine Schluckstörungen. Die Bewegungen des Kopfes werden nach allen Seiten hin in normaler Weise und kräftig ausgeführt Am kurzen gedrungenen Halse geringe Vergrösserung der Schilddrüse ohne irgend welche Behinderung der Respiration und ohne Schmerzhaftigkeit.

Thorax zeigt keine Abnormität des Baues. Mamma ist gut entwickelt, aber sie ist durch die herabhängenden Schultern und das Fehlen der Pektoralisunterlage ihres Haltes beraubt. Wird die Schulter passiv in die richtige Lage gebracht, so bietet die Mamma normale Configuration bis auf das Fehlen des normalen Muskelansatzes.

Die Haltung der Wirbelsäule ist eine auffallend gerade; es besteht keine Lordose der Lendenwirbelsäule. Auch die normale Kyphose der Brustwirbelsäule ist sehr

gering, sodass also die Wirbelsäule überhaupt eine abnorm geringe Krümmung zeigt. Wegen Abflachung der M. sacrolumbales ist die ganze untere Gegend des Rückens tafelförmig flach; die proc. spinos. sind von der Haut glatt überzogen, die Beugung und Drehung der Wirbelsäule ist gut ausführbar und geschieht kräftig.

Der Cucullaris ist beiderseits stark atrophisch; Levatorwulst auch nicht deutlich fühlbar. Die Schultern können nur ganz unvollständig gehoben werden und mit geringer Kraft. Die Schulterblätter einander zu nähern, ist der Patientin fast ganz unmöglich, da die ganze Gegend der rhomboidei atrophisch ist. Für gewöhnlich sind bei Ruhestellung der Arme die Schulterblätter nach unten, vorne und aussen gesunken, die inneren Ränder verlaufen dabei etwas schräg von oben aussen nach unten innen. Beim Erheben des Oberarms ist das Schulterblatt fast gar nicht fixiert, flügelförmig abstehend und herabgesunken. Jede Serratuswirkung fehlt vollkommen.

Das Erheben des Armes ist bei fixierter Scapula gut möglich, der Deltoideus ist an sich kräftig und nur wegen der fehlenden Fixation der Scapula unwirksam. Vielleicht ist der rechte Deltoideus etwas atrophisch. Beide Deltoidei sind mit reichlichem Fett überlagert.

Die vorderen Brustmuskeln fehlen bis auf minimale Reste gänzlich; die vordere Brustwand ist ganz flach, nur die Haut zeigt sich in charakteristische Falten gelegt. Die Claviculae sind nach unten und vorn gesunken. Die Auswärtsrollung des Armes wird gut und kräftig ausgeführt; es zeigt auch der M. Infraspinatus und Supraspinatus keine Spur von Atrophie; auch die Einwärtsrollung ist anscheinend nicht gestört.

M. Biceps und Brachialis internus sind rechts sehr stark atrophiert; links sind sie etwas besser. Eine Beugung des Vorderarms rechts in supinierter Stellung ist ganz unmöglich, links ist sie wenigstens möglich, wenn

auch mit geschwächter Kraft. Hingegen ist die Beugung des rechten Vorderarms noch schwach möglich nach vorheriger Pronation mit Hilfe des pronator teres; man fühlt diesen deutlich vorspringen. M. Supinator longus ist ganz atrophisch und fehlt beiderseits grösstenteils, daher die Supination sehr abgeschwächt, sowohl bei gebeugtem als gestrecktem Vorderarm.

M. Triceps ist rechts noch ziemlich kräftig, links ganz kräftig. Infolge der überwiegenden Kraft des Triceps zeigt das rechte Ellenbogengelenk eine leichte Ueberstreckung und Vorwölbung auf der Beugeseite bei ausgestrecktem Arm.

Eine Dorsalflexion des Handgelenkes ist rechts möglich, aber stark abgeschwächt. Die Atrophie der Extensoren ist auch schon sichtbar zu erkennen. Links ist Kraft und Bewegung besser aber auch nicht ganz normal. Die Volarflexion ist beiderseits kräftig. Bei der Streckung der Grundphalangen der Finger ist auch rechts eine Verminderung der Kraft zu bemerken, links geht es noch ziemlich gut; ebenso verhält es sich mit der Streckung des Daumens und der Abduktion des Daumengrundgliedes, die jedenfalls links besser möglich ist.

Die Bewegungen im Hüftgelenk geschehen beiderseits gut und kräftig; ebenso kräftig werden andere Bewegungen mit den unteren Extremitäten ausgeführt. Die Patientin ist ohne Mühe im Stande, sich aus liegender Stellung unter stark fühlbarer Anspannung der Bauchmuskeln, schnell aufzurichten. Patellarreflexe schwach, aber deutlich beiderseits vorhanden, ebenso Achillessehnenreflexe. Kein Babinski Reflex. Mechanische Erregbarkeit der Muskeln ist nur an den nicht atrophischen schwach vorhanden. Die elektrische Erregbarkeit der Muskeln ist normal, fehlt jedoch an den ganz oder nahezu vollständig atrophischen Muskeln; besonders sind an den Beugern am Oberarm und an den Extensoren am Vorderarm rechts auch mit starken

Strömen keine Zuckungen farad, oder galvanisch zu erhalten, sondern nur immer die Zuckungen in den besser erhaltenen Antagonisten.

Beide Unterarme sind vom Handgelenk ab ziemlich stark pigmentiert und in der Regel auch etwas cyanotisch. An den Füssen ist die Cyanose nicht deutlich. Der linke Fussrücken ist mit einer fleckigen Pigmentierung auf pigmentlosen nicht narbigen Grunde bedeckt, die von einer Verbrennung herrührt. An den Beinen ist eine Gefässmarmorierung der Haut zu bemerken.

Während des 4 wöchentlichen Aufenthaltes in der hiesigen Klinik hat die Patientin bei stets gutem Allgemeinbefinden eine Gewichtszunahme von 9 Pfund erfahren. Die Bewegungsfähigkeit der Arme ist in denselben Gebieten wie früher beschränkt, doch fühlt Patientin sich in den erhaltenen Muskelpartien etwas gekräftigt. Aenderungen in der Configuration des Schultergürtels oder der übrigen ergriffenen Muskelpartien sind nicht zu konstatieren, nur sind die Konturen der atrophischen Muskeln durch reichlicheren Ansatz von Fettgewebe etwas mehr als anfangs verdeckt.

Epikrise.

Bei beiden Fällen kann angenommen werden, dass es sich um die juvenile Form der Atrophia muscularis progressiva handelt; die beiden Fälle scheinen aber in mancher Hinsicht von der reinen typischen juvenilen Atrophie abzuweichen.

Besonderes Interesse beansprucht in allen Fällen von Dystrophie die eigentümliche Lokalisation der Muskelatrophie. Wie namentlich zuerst Erb hervorgehoben hat, sind es fast in allen Fällen stets dieselben Muskeln, welche von der Erkrankung ergriffen, und andererseits dieselben Muskeln, welche von dem Krankheitsprozess verschont werden. Auf die Beteiligung der Gesichts-

muskulatur haben wir bereits hingewiesen Sie ist auch bei der juvenilen Form durchaus keine Seltenheit und somit keineswegs nur eine Eigentümlichkeit der infantilen Form. Beim Patienten Mehnert war die Facies myopathica in ausgesprochener Weise vorhanden, bei der Patientin Habelt war die Störung in den Gesichtsmuskeln zwar auch nachweisbar, aber doch nur in geringem Grade.

Die Atrophie an den Schultermuskeln (Cucullares, Pectorales, Rhomboides, Latissimi dorsi, Serrati ant. maj.) entsprach vollständig den von Erb aufgestellten Regeln in beiden Fällen. Dagegen ist besonders bemerkenswert die deutliche Atrophie des linken M. Deltoideus beim Patient Mehnert. Von Erb ist das Freibleiben des Deltoideus bei der Dystrophie besonders betont worden und gewiss ist dieses Freibleiben auch die Regel. Es kommen aber sicher Ausnahmen vor und in einzelnen Fällen kann die Atrophie der M. Deltoideus sogar einen hohen Grad erreichen. Interessant ist, dass von M. pectoralis major so oft die pars clavicularis viel länger und sogar vollständig erhalten bleibt, während die pars sterno-costalis bereits völliger Atrophie verfallen ist. Die Portis clavicularis scheint sich funktionell und vielleicht auch entwicklungsgeschichtlich mehr dem M. deltoideus anzuschliessen.

Am Oberarm waren, wie dies fast immer der Fall ist, die Beuger des Vorderarms, incl. Supinator longus, fast völlig funktionsunfähig geworden. Interessant ist es, wie die Patienten in derartigen Fällen die fehlende Funktion der Vorderarm-Beuger zu ersetzen suchen und zwar mit Hilfe des M. pronator teres. Ein derartiges vikariirendes Eintreten erhaltener Muskeln für gelähmte Muskeln kommt bei Lähmungen aller Art ziemlich oft vor. Durch die Nichtbeachtung dieser Thatsache können unter Umständen sogar grobe Irrtümer in Bezug auf die Ausbreitung einer Lähmung entstehen.

Von den Vorderarmmuskeln waren in unseren beiden

Fällen die Extensoren der Handgelenke und der Grundphalangen der Finger deutlich etwas befallen. Dies entspricht auch einigen anderen in der Erlanger Klinik gemachten Beobachtungen. Greift die Atrophie bei der myopathischen Dystrophie überhaupt auf die Vordermuskeln über, so werden fast immer zunächst die Extensores carpi und der Extensor digitorum communis zunächst befallen.

Besonders zu beachten ist auch das Verhalten der Wirbelsäule. Zuweilen tritt bekanntlich eine auffallend starke Lordose des unteren Abschnitts der Wirbelsäule ein. Im Gegensatz hierzu beobachteten wir bei der Patientin Habelt ein fast völliges Verschwinden der normalen Krümmungen der Wirbelsäule. Die ganze Wirbelsäule erschien ganz gerade und zeigt abnorm geringe Krümmungen. Beim reinen Typus der Erb'schen juvenilen Muskelatrophie beginnt die Krankheit mit Auftreten von Schwäche und Atrophie in den Muskeln des Schultergürtels und zwar in der Regel in den Pubertätsjahren, seltener in der Kindheit oder nach dem 20. Jahre. Im Verlaufe der Krankheit erstreckt sich die Atrophie auf die Oberarmmuskeln und besonders den Supinator longus; nur der Triceps scheint erst etwas später affiziert zu werden. Die Muskeln am Unterarm werden viel später befallen aber dann die Extensoren zuerst. Die kleinen Handmuskeln bleiben verschont. Von einigen Muskeln ist es bekannt, dass sie nicht nur nicht ergriffen werden, sondern sogar hypertrophieren, besonders Supra- und Infraspinatus, Levator anguli scapulae, Teres major et minor und die Halsmuskeln. Hier ist auch die Pseudohypertrophie des Deltoideus, die durch reichlichere Ansammlung von Fettgewebe an und auf demselben zu erklären ist, zu erwähnen. Bei den unteren Extremitäten ist der Beginn der Atrophie am proximalen Ende also der Glutealgegend charakteristisch, von den Oberschenkelmuskeln ist die Reihenfolge derart, dass zuerst die Extensoren, dann die Adduktoren und zu-

letzt die Flexoren ergriffen werden. Am Unterschenkel ist die nicht immer anzutreffende Hypertrophie der Wade hervorzuheben.

Die Haltung eines solchen Kranken und die Form des Rumpfes und der Extremitäten hängt eng zusammen und ist die direkte Folge seines Leidens; die flügelförmig abstehenden Schulterblätter, die Lordose der Lendenwirbelsäule, besonders der leicht zu bemerkende Unterschied zwischen den abgemagerten Oberarmen und Oberschenkel gegenüber den normal entwickelten Vorderarmen und den oft hypervoluminösen Unterschenkeln und die eigentümliche Unbeholfenheit im Gebrauche der Glieder, die namentlich beim Gehen zum Vorschein kommt, ist es, das uns bei diesen Kranken in die Augen fällt. Fibrilläre Zuckungen sind dabei meist nicht vorhanden, ebenso keine Entartungsreaktion, sondern die elektrische und mechanische Erregbarkeit der Muskeln ist einfach herabgesetzt.

Die Sehnenreflexe sind entsprechend dem Muskelschwunde herabgesetzt. Störungen in der Sensibilität irgend welcher Art sind bei primären Myopathien noch nicht beobachtet worden. Das ist das typische Bild der juvenilen Muskelatrophie und es ist nicht zu leugnen, dass unsere 2 vorliegenden Fälle zweifellos wegen der Uebereinstimmung vieler Symptome, wenn auch nicht genau in dieses Schema passen, so doch darin einzureihen sind.

Beide Kranken standen, als sie das erste Auftreten von Muskelschwäche bemerkten, im jugendlichen Alter. Sowohl die Lokalisation und der bisherige Verlauf der Erkrankung wie besonders das lange Verschontbleiben der kleinen Handmuskeln ist charakteristisch für juvenile Atrophie. Die Abnormität in der Gesichtsmuskulatur ist zu beachten, da Landouzy und Déjerine diese besondere Lokalisation der Atrophie mit Regelmässigkeit in allen ihren Beobachtungen haben nachweisen können und einen besonderen Typus der Myopathie schufen, bei dem neben

dem Schwunde der Muskulatur des Schultergürtels und des Oberarms die Beteiligung der Gesichtsmuskulatur und das Fehlen einer Hypertrophie als Hauptsache für die Diagnose ihrer primären Myopathie heranzuziehen seien. Mit dieser Theorie stellten sie sich in Gegensatz zu Erb. Jedenfalls sind die Abweichungen von Erb's typischem Bilde der juvenilen Form nicht allzugross, und es ist verständlich, dass wir den Schluss ziehen, dass zwischen der sogenannten infantilen Muskelatrophie mit Beteiligung des Gesichtes und der sogenannten juvenilen Muskelatrophie eine weitgehende Uebereinstimmung aller wesentlichen klinischen Merkmale besteht.

Sensibilitätsstörungen fehlen bei unseren Kranken, ein Vorhandensein derartiger Störungen wäre auch nicht zu vereinbaren mit einer primären Myopathie. Der Stich im Oberarm, den die eine Kranke beim Beginn ihrer Krankheit gefühlt haben will, ist wohl ohne Bedeutung für die Genese der Krankheit. Der Schmerz ist wohl auf eine beim Heben des schweren Kessels hervorgerufene Zerrung eines Muskels oder eines Nerven zurückzuführen. Ganz gewiss aber hat die Krankheit eine mehr oder minder lange Zeit unbemerkt bestanden, bis die grössere Ermüdbarkeit der Armmuskeln die sich entwickelnde Krankheit offenbar werden liess. Eine Herabsetzung der Sehnenreflexe, die mit dieser Krankheit verbunden ist, ist die natürliche Folge des Umsichgreifens des Muskelschwundes und auch bei unseren Kranken sind nur geschwächte, sonst aber deutliche Reflexe auszulösen. Bei Mehnert fehlen die Patellarreflexe vollkommen.

In unseren beiden Fällen fehlen fibrilläre Zuckungen, was ein ausgesprochenes Zeichen ist, dass es sich um eine myopathische Erkrankung handeln muss, während sie bei Krankheiten neurotischen Ursprungs zweifellos mit grösster Regelmässigkeit vorkommen.

Bei unserer Patientin Fall II wurde eine Marmorie-

rung der Haut an den Beinen bemerkt, eine bei Muskelatrophie gewöhnliche Erscheinung, die ihren Grund jedenfalls in der fortgesetzten Unthätigkeit hat, zu der die Muskeln durch die bestehende, im Fortschreiten begriffene Atrophie gezwungen sind. Infolge der verminderten Inanspruchnahme der Muskeln ist der venöse Rückfluss des Blutes gestört. Ein Oedem, wie es so häufig an den Beinen auftritt, wurde nicht bemerkt; solche Oedeme sind auf eine durch mangelhafte Bewegung begünstigte venöse Stauung zurückzuführen. Die Cyanose der Extremitäten der beiden Patienten schreibt man wohl dem beständigen Herabhängen derselben und der langen Muskelunthätigkeit zu. Eine nicht alzu selten beobachtete stärkere Schweisssekretion oder auf Ernährungstörung beruhende Veränderungen am Schädel oder Thorax sind bei unseren beiden Kranken nicht nachzuweisen.

Eine Therapie, die sicher dem Fortschreiten der Krankheit Einhalt gebietet, gibt es leider bis heute noch nicht; es werden zwar Fälle in der Litteratur berichtet, bei welchen durch lange fortgesetzten Gebrauch von argentum nitricum oder Arsenik gleichzeitig mit nux vomica resp. Strichnin und Leberthran, unterstützt durch Seebäder Heilungen erzielt worden seien, doch eine sichere Therapie ist das wohl nicht.

Duchenne übte bei wenig vorgeschrittenen Stadien eine direkte Faradisierung der Muskeln in Verbindung mit Hydrotherapie, Massage und innerlichen Gebrauch von Leberthran. Man galvanisierte den Hals-Sympaticus und glaubte, Besserung eintreten zu sehen. Ladame empfahl therapeutische Massnahmen, die in Galvanofaradisation bestanden; er faradisierte methodisch mit mittlerem Strom.

In der Jetztzeit wird am meisten Elektrizität angewendet und man glaubt auch, bei regelmässiger elektrischer Einwirkung eine gewisse Besserung in den erkrankten Muskelgebieten verzeichnen zu dürfen. Was einmal

jedoch an Muskelsubstanz verloren ist, regeneriert sich wohl niemals wieder. Die meisten Kranken rafft eine intercurrente Lungenphthise dahin, die sie wohl oft durch den langjährigen Spitalaufenthalt oder vielleicht auch im Anschluss an das Uebergreifen der Atrophie auf die Atemmuskeln und einer daraus resultierenden ungenügenden Lungenventilation sich zugezogen haben.

Zum Schlusse erfülle ich gerne die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. v. Strümpell, für gütige Ueberlassung der Fälle und Förderung dieser Arbeit meinen herzlichsten, wärmsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

1) Balmer, Hautstörungen bei der progressiven Muskelatrophie. Archiv d. Heilkunde 1875 S. 327.

2) v. Bamberger, Beitrag zur Casuistik der progressiven Muskelatrophie. Wiener med. Presse. 27. u. 28.

3) Dipper, E., Ueber progressive Muskelatrophie. Inaug.-Dissert. Tübingen 1896.

4) Erb, W., Dystrophia musculorum progressiva. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1891. Bd. I.

5) Erb, W., Muskelbefund bei der juvenilen Form der Dystrophia musculorum progressiva. Neurolog. Centralbl. 1886. Nr. 13.

6) Erb, W., Dystrophia muscularis progressiva. Sammlung klinischer Vorträge. Begr. v. Volkmann. Neue Folge Nr. 2. 1890.

7) Eulenburg, Prof. Dr., Progressive Muskelatrophie (myopathische). Berlin 1897. Nr. 9.

8) Ewh, E., Beiträge zur Lehre von der Muskelatrophie Inaug.-Dissert. Berlin 1894.

9) Friedreich, N., Prof. Dr., Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873.

10) Gast, R., Ein Fall von Dystrophia muscularis progressiva. Inaug.-Diss. Leipzig 1897.

11) Hammer, C., Zur Kasuistik der myopathischen und der spinalen Form der progressiven Muskelatrophie. Inaug.-Dissert. Jena 1890.

12) Hayem, G., Recherches sur l'anatomie pathologiques des atrophies musculaires. Paris 1877.

13) Hitzig, E., Beiträge zur Lehre der progressiven Muskelatrophie. Berl. klin. Wochenschrift Nr. 25. 34. 35.

14) Hötte, Cl., Ueber Complikationen bei Dystrophia muscularis progressiva. Inaug.-Dissert. Bonn 1893.

15) Hoffmann, E., Ein Beitrag zur Lehre der spinalen und primär myopathischen progressiven Muskelatrophie. Inaug.-Dissert. Bonn 1893.

16) Pik, Fr., Zur Kenntnis der progressiven Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenh. XVII. Bd. 1900.

17) Polomji, E., Ueber Pseudohypertrophie der Muskeln. Inaug.-Dissert. München 1891.

18) Schöneberg, A., Dystrophia muscularis progressiva. Inaug.-Dissert. Berlin 1892.

19) Schultze, Fr., Prof. Dr., Ueber den mit Hypertrophie verbundenen progressiven Muskelschwund und ähnliche Krankheitsformen. Wiesbaden 1886.

20) Schunke, C., Ein kasuistischer Beitrag zur Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva. Inaug.-Dissert. Greifswald 1901.

21) de Souza, A. V., Zwei Fälle von juveniler Form der Muskelatrophie (Erb). Ein Beitrag zur Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva. Inaug.-Dissert. Kiel 1888.

22) v. Strümpell, Prof. Dr., Spezielle Pathologie u. Therapie. Leipzig Bd. III. 1900. 13. Aufl.

Lebenslauf.

Ich, Janco Constantinides, griechisch-orthodoxer Konfession, wurde am 23. Mai 1870 zu Magnissa-Sypilus in Kleinasien als Sohn des Grosskaufmanns Constantin Johann Constantinides geboren.

Ich absolvierte mit 18 Jahren das türkische Gymnasium in Konstantinopel und studierte dann auf der ersten kaiserlichen Universität daselbst Medizin. Nach 4 Jahren bestand ich das Examen und erhielt mein Diplom.

Im Jahre 1897 kam ich nach Deutschland und habe von 1898 bis 1902 acht Semester in Erlangen Medizin studiert. Während dieser Zeit besuchte ich die Vorlesungen und Kliniken der Herren Professoren: Dr. Fleischer, Dr. Frommel, Dr. Gerlach, Dr. Gessner, Dr. Graser, Dr. Hauser, Dr. Heim, Geheimrat Dr. W. v. Heineke †, Dr. Hermann, Dr. Oeller, Dr. Penzoldt, Dr. Rosenthal, Dr. Specht, Dr. A. v. Strümpell. Ihnen allen, meinen hochverehrten Lehrern, bin ich zu grossem Danke verpflichtet.